FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962 N° 1321

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Pierre MORONI
né le 24 Février 1935 à Paris

Présentée et soutenue publiquement le : 1962

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES LYMPHANGIECTASIES PULMONAIRES CONGÉNITALES

Président : Monsieur J. MARIE, Professeur.

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Pierre MORONI
né le 24 Février 1935 à Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES LYMPHANGIECTASIES PULMONAIRES CONGÉNITALES

Président : Monsieur J. MARIE, Professeur.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN ..... Léon BINET
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR ..... Jean VERNE
2° ASSESSEUR ..... Gaston CORDIER

1. - PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.) / SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.) / BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.) / DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

	MM.
Biochimie médicale	DESGREZ (P.) / POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales (Beaujon)	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Cliniques chirurgicales (Cochin)	LEGER (L.)
Cliniques chirurgicales (Hôtel-Dieu)	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales (Pitié)	CORDIER (G.)
Cliniques chirurgicales (Saint-Antoine)	GOSSET (J.)
Cliniques chirurgicales (Salpêtrière)	SICARD (A.)
Cliniques chirurgicales (Tenon)	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades)	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F.de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales (Boucicaut)	LENEGRE (J.)
Cliniques médicales (Broussais	SOULIE (P.)
Cliniques médicales (Cochin	JUSTIN-BESANCON (L.)
Cliniques médicales (Cochin	BROUET (G.)
Cliniques médicales (Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
Cliniques médicales (Lariboisière	SEZE (S. de)
Cliniques médicales (Pitié	DREYFUS (G.)
Cliniques médicales (Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)

	MM.
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales (Baudelocque)	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales (Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	GOUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.) LHERMITTE (F.) PEQUIGNOT (H.)

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr.s.ch. ABELANET (R.) BUSSER (F.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m.conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.)

	MM.
Biochimie médicale	(BAULIEU E. m.conf. (BOURILLON (R.) (CARTIER (P.) (DREYFUS (J.-Cl.) (GONNARD (P.) (KRUH (J.) (JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports...	PLAS (F.)
Carcinologie ...	(BOIRON (M.) (DENOIX (P.) (MATHE (G.) (SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	(CIVATTE (J.) (DUPERRAT (B.)
Electro-radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Hématologie ...	(BESSIS (M.) (BILSKI-PASQUIER (G.) (DAUSSET (J.) (DUHAMEL (G.)
Histologie	(COUJARD (R.) pr.s.ch. (MAROIS (M.) (RACADOT (J.)
Hydrologie	(BESANCON (F.) (CORNET (A.)
Hygiène	(BOYER (J.) pr.s.ch. (BLANCHER (G.) (CORRE-HURST (Mme L.) (SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses...	(BASTIN (R.) (DUPONT (V.)
Médecine légale	(DEROBERT(L.) pr.s.ch. (FOURNIER (E.) (GUENIOT (M.) (HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Obstétrique ...	(GRANJON (A.) (HERVET (E.) (LE LORIER (G.) (LEVY (J.) (MORIN (P.) (MUSSET (R.) (ROBEY (M.) (SENEZE (J.) (SUREAU (C.) (THOYER-ROZAT (J.)

	MM.
Pathologie chirurgicale	(Cl.de GAUDART- (d'ALLAINES (GERMAIN (A.) (LATASTE (J.) (LEVEQUE (B.) (LOYGUE (J.) (MERCADIER (M.) (NATALI (J.) (PELLERIN (D.) (PERROTIN (J.) (ROBERT (H.) (THOMERET (G.)
Pathologie ..... exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale....	(BENHAMOU (J.-P.) (BERTHAUX (P.) (BOIVIN (P.) (CROSNIER (J.) (HARTMANN (L.) (LOEPER (J.) (MAURICE (J.) (MIKOL (Cl.) (RICHET (G.)
Pathologie médicale	(AUSSANNAIRE (M.) (BOUVIER (J.) (BOUVRAIN (Y.) (BRICAIRE (H.) (BRISSAUD (H.) (BROCARD (H.) (BUGE (A.) (CATINAT (J.) (CHRETIEN (J.) (COBLENTZ (B.) (CONTAMIN (F.) (COURY (C.) (ETIENNE (J.-P.) (FREZAL (J.) (FRITEL (D.) (HENNEQUET (A.) (HIMBERT (J.) (HOUSSET (E.) (LAROCHE (Cl.) (LESOBRE (R.) (MACREZ (C.) (MOREAU (L.) (NICK (J.) (ROYER (P.) (TOURNEUR (R.) (WOLFROMM (R.)

	MM.
Ophtalmologie..	(BREGEAT (P.) (DUBOIS (A.) (SARAUX (H.)
Pharmacologie..	(BOISSIER (J.) (LECHAT (P.)
Physiologie....	(BARRES (G.) (DEJOURS (P.) (DURAND (J.) (GIRARD m.conf. (HUGELIN (A.) (SCHERRER (J.)
Physique médicale	(CHANTEUR (J.) (GOUGEROT (L.) m.conf. (pr.s.ch. (GREMY (F.) m.conf. (MILHAUD (G.) (PELLERIN (P.) (ROUCAYROL (J.Cl.) (TUBIANA (M.) m.conf.
Pneumo phtisiologie...	(KREIS (B.) (MEYER (A.) (RENAULT (P.)

	MM.
Pédiatrie-Puériculture.....	(JOSEPH (R.) (LAFOURCADE (J.) (LEPERCQ (G.) (MANDE (R.) (MOZZICONACCI (P.) (POLONOVSKI (C.) (ROSSIER (A.) (VIALATTE (J.)
Psychiatrie.....	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile.....	(DENIKER (P.) (DUCHE (D.) (FLAVIGNY (H.) (LAPRESLE (J.)
Rhumatologie.....	DELBARRE (F.)
Stomatologie	(CERNEA (P.) (CHAPUT (Mme A.) (m.c.agr. (GRELLET (M.)
Thérapeutique....	(CHASSAGNE (P.) (LAMOTTE (M.) (MARCHE (J.)
Urologie.....	(AUVERT (J.) (MOULONGUET (A.) (QUENU (L.)

III. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.
Anatomie.....	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale..	(ABOULKER (P.) (AMELINE (A.) pr.s.ch. (VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	(PERRAULT (M.) (RAMBERT (P.) (THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	(GRASSET (J.) (MAYER (M.)

	MM.
Clinique ophtalmologique	(DESVIGNES (P.) (OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture.	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie ..... HAUDUROY (P.)Pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale ..... RUDLER (J.) Pr.s.ch.

V. - CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

(BOLTANSKI (E.)
(LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque) Conservateur du Musée d'Histoire de la) Médecine .....)	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur	Mlle DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires	(Mmes CONTET (J.), FORGET (F.) (Mlles LAURENT (H.) LE NOIR (G.), (QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon Père

A ma Mère

A tous les miens

en témoignage de mon affection.

A notre Président de thèse M. le Professeur Julien MARIE

Professeur de la Chaire de Pédiatrie Sociale
à la Faculté de Médecine de Paris
Officier de la Légion d'Honneur

Il nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre gratitude et de notre respectueuse admiration.

A Monsieur le Professeur André LEMAIRE
Professeur de clinique thérapeutique médicale
Membre de l'Académie de Médecine

A Monsieur le Professeur Jean DELAY
Professeur de clinique des maladies mentales et de l'encéphale
Membre de l'Académie de Médecine
Membre de l'Académie française

A Monsieur le Professeur Paul CASTAIGNE
Professeur de clinique des maladies du système nerveux

en témoignage de notre admiration et de notre respectueux attachement

Contribution à l'étude des

LYMPHANGIECTASIES PULMONAIRES CONGENITALES

I - INTRODUCTION

Il existe dans la littérature médicale mondiale quelques cas d'ectasies des voies lymphatiques au niveau du poumon, ces anomalies apparaissant congénitales et donnant dès la naissance, ou très peu après elle, des manifestations de détresse respiratoire, de cyanose, entraînant plus ou moins rapidement la mort.

Il est difficile d'affirmer que ces lymphangiectasies pulmonaires congénitales sont toujours incompatibles avec la vie, car le diagnostic a surtout été porté sur des pièces anatomopathologiques. Pourtant on a étudié la malformation non seulement sur le plan anatomo et histopathologique, mais aussi radiologique, et peut-être que mieux connue, moins étendue, l'anomalie pourra être diagnostiquée intra vitam. Sur le plan pratique, d'ailleurs, on peut se demander quelle thérapeutique on pourrait opposer à ces lymphangiectasies qui ne permettent pas une ventilation normale. L'ectasie frappe évidemment un grand nombre de voies lymphatiques pulmonaires, parfois même elle intéresse le système lymphatique dans sa quasi-totalité, et dans de telles conditions on ne saurait ni espérer la survie du nouveau-né, ni compter avec des mesures symptomatiques entretenant plus ou moins longtemps l'existence de l'enfant.

Pourtant, même fatale, même incurable, l'affection dite lymphangiectasie pulmonaire congénitale est loin d'être sans intérêt. Elle pose en effet :

- tout d'abord, des problèmes étiopathogéniques : s'agit-il d'un arrêt du déve-

loppement embryonnaire du système lymphatique dans les cas généralisés, du poumon dans les formes localisées ; ou bien d'un état pathologique ayant frappé un système lymphatique primitivement normal, soit au cours de la vie intra-utérine, soit au moment même du travail et de la mise en route de la ventilation, à la naissance même. Mais l'origine du processus pathologique est discutable, alvéolaire, ou bronchique, rien ne vient apporter des éléments positifs ou négatifs dans ce sens ;

- mais aussi, des problèmes de diagnostic différentiel. Les états qui s'accompagnent à la naissance, de détresse respiratoire, de cyanose, sont nombreux, et divers. Et un grand nombre d'entre eux sont réversibles, curables. C'est pourquoi il est essentiel d'en préciser l'étiologie, soit pour la combattre, soit au contraire pour éviter des gestes inutiles, puisque non indiqués.

Ainsi, nous pensons que l'étude des lymphangiectasies pulmonaires congénitales offre un double intérêt : théorique, pathogénique, pratique, diagnostique.

Il s'y ajoute encore un troisième intérêt, celui de concerner le système lymphatique. Malgré toute l'importance fonctionnelle et anatomique de ce système, sa connaissance est de date récente, et certainement moins étendue et détaillée que celle, par exemple, des systèmes artériel et veineux. Aussi tout ce qui peut concerner l'anatomophysiologie normale et pathologique des voies et ganglions lymphatiques ne saurait laisser indifférent ni le clinicien, ni surtout le pédiatre.

On sait en effet combien tout ce qui concerne la lymphe et ses canaux joue un rôle important chez le nouveau-né, le nourrisson et le petit enfant. Une meilleure connaissance de la pathologie de ce système permettra des dia-

gnostics plus précis dès que le canal thoracique est intéressé, dès que se produit un chylathorax, etc.

Pour revenir aux lymphangiectasies pulmonaires congénitales, et malgré le petit nombre de travaux consacrés à une malformation certainement rare, leur histoire remonte à plus d'un siècle, puisque c'est en 1856 que VIRCHOW le premier décrivit une maladie kystique congénitale du poumon, généralement considérée comme d'origine bronchique, mais dont il soupçonne l'origine lymphatique. Depuis, en 1959 JORDON FRANK et PH.G. PIPER dirent en avoir collationné 21 cas seulement, publiés dans la littérature médicale mondiale. Mais cette rareté, 21 cas en 97 années, s'oppose curieusement avec le fait que FRANK et PIPER en ont à eux seuls recueilli deux cas personnels : ce qui n'implique pas un caractère exceptionnel de l'anomalie.

D'ailleurs, elle figure dans la plupart des Traités consacrés soit au poumon et à ses malformations congénitales, soit au système lymphatique. Par contre les cas cliniques illustrant cette malformation restent en effet rares, et nous-même avons pu prendre connaissance du dossier de quatre observations seulement.

DELARUE et ses collaborateurs, en 1950, ont donné une description anatomopathologique d'une lymphangiectasie pulmonaire coexistant avec une pneumonie chyleuse. En 1957 MAC KENDRY, LINDSAY et GERSTEIN étudient les anomalies congénitales du système lymphatique chez le nourrisson. Car tout le problème tourne autour de cette alternative : lymphangiectasies pulmonaires isolées, la malformation par conséquent se limitant à un territoire donné, ce qui pourrait alors inciter à admettre une lésion acquise lors de la mise en service extra-utérine de la ventilation ; lymphangiectasies plus ou moins généralisées à

tous les viscères, poumon compris, et alors la notion de trouble du développement embryologique du système lymphatique apparaît comme très vraisemblable.

LAURENCE, à la lumière de cas personnels, a publié deux études montrant que la maladie kystique congénitale des poumons peut fort bien relever d'une lymphangiectasie, GIAMMALVO de son côté considère la malformation comme une lymphangiomatose congénitale du poumon ; enfin MAIDMAN et BARNETT considèrent qu'il s'agit là d'une dilatation congénitale des canaux lymphatiques pulmonaires par ailleurs normaux.

Quelle que soit l'étiquette sous laquelle on décrit ces lymphangiectasies pulmonaires congénitales, quelle que soit aussi l'étiologie qu'on leur attribue, trouble du développement embryonnaire, malformation foetale tardive, ou acquise à la naissance, de toute façon la lymphangiectasie pulmonaire congénitale vient prendre place dans le groupe des processus pathologiques responsables de la cyanose du nouveau-né ; et jusqu'ici, malheureusement, ce que nous en savons de positif, sur le plan anatomopathologique, se résume aux documents recueillis lors de vérifications nécropsiques.

HEUMANN, KORN et LEVY SILAGY, en 1960, apportent un cas typique, qui tire un intérêt particulier du fait de la survie de l'enfant pendant 23 jours. Si le traitement appliqué a été inopérant, du moins cette évolution relativement prolongée apporte peut-être la preuve que la survie n'est pas totalement ni immédiatement incompatible avec la malformation, ce qui constitue un encouragement à la poursuite des recherches tant théoriques que pratiques. C'est également cette relative prolongation de l'évolution qui nous a incité sur le conseil de nos Maîtres, à reprendre le problème dans son ensemble.

Nous avons établi le plan de travail suivant :

- tout d'abord, nous ferons un bref rappel de ce qu'est le système lymphatique, de sa topographie, de sa fonction physiologique normale et pathologique ; en particulier nous verrons le développement embryonnaire de cette structure, développement qui d'ailleurs n'est pas totalement élucidé, d'où des contradictions dans l'interprétation des faits observés, selon les auteurs ; nous rappellerons que la lymphographie, la radiographie, ont apporté récemment des éléments nouveaux très instructifs ;
- ensuite, nous passerons à l'étude clinique des lymphangiectasies pulmonaires congénitales : observations montrant que l'anomalie peut demeurer localisée au poumon, mais qui dans 50 pour 100 des cas coexiste avec d'autres malformations, en particulier cardiaques ; nous verrons que les trois points cardinaux du syndrome sont la cyanose, la détresse respiratoire, l'hypothrepsie ;
- nous envisagerons alors la pathogénie, ou plus exactement les hypothèses qu'elle soulève, et qui demeurent encore sans réponse nette ;
- et nous terminerons par les éléments du diagnostic différentiel, essentiellement avec les autres causes de cyanose et de dyspnée chez le nouveau-né.

II - RAPPEL ANATOMIQUE

On sait que le système lymphatique est formé de ganglions, et de canaux lymphatiques afférents et efférents.

En ce qui concerne le développement embryonnaire de ce système lymphatique, bien des incertitudes demeurent, et des théories différentes en expliquent la formation. Pour HUNTINGTON et MAC CLURE, le système lymphatique pourrait avoir pour origine une fusion progressive des espaces mésenchymateux isolés.

Pour SABIN, l'endothélium lymphatique aurait pour origine la prolifération d'un endothélium pré-existant. Au cours des douzième à seizième semaines de la vie embryonnaire, le système lymphatique est déjà bien développé dans les poumons, et le tissu parenchymateux pulmonaire est bien divisé par le système lymphatique en lobules assez distincts. De la dix huitième à la vingtième semaine, le tissu conjonctif diminue quantitativement, et les lymphatiques deviennent plus étroits : ce qui diminue la netteté des lobulations dans le poumon.

Selon LAURENCE, les lymphangiectasies pulmonaires congénitales représentent une croissance continue du poumon, les éléments tissulaires conservent leurs proportions telles qu'elles étaient à la douzième - seizième semaine : c'est pourquoi on peut s'attendre à ce que le parenchyme pulmonaire soit normalement développé.

Cependant pour GIAMMALVO, on peut admettre la notion première que le

système lymphatique a pour origine des structures mésenchymateuses isolées, indépendantes ; et c'est une dilatation kystique des lymphatiques qui est responsable de l'absence ou du retour de fusion des espaces lymphatiques isolés. LAURENCE a discuté cette théorie, et pense qu'elle ne fournit pas une explication satisfaisante ; car s'il en était vraiment ainsi, les kystes seraient surtout localisés électivement aux portions périphériques, région où la fusion se produit en dernier. Or la répartition de cette anomalie est diffuse, et des études de coupes en série et de reconstitution de ces kystes ont montré à LAURENCE que ces structures kystiques forment un réseau de canaux communiquant entre eux : ce qui étaye la théorie d'un arrêt de développement à la période embryonnaire incluse entre la douzième et la seizième semaine.

o

Le système lymphatique, à son origine, constitue un système fermé. L'extrêmité d'un filament lymphatique se termine par un renflement qui se juxtapose aux capillaires. Et c'est uniquement par échange transpériétal que se formera la lymphe. Elle emprunte ses éléments au tissu interstitiel, qui les reçoit lui-même des capillaires.

Les échanges à ce niveau sont commandés par la constitution du liquide interstitiel et par la notion de pression osmotique. Les échanges se font en raison de la pression et du volume des molécules. C'est une notion essentielle, qui explique pourquoi certains produits passent, ou ne passent pas, dans les lymphatiques, selon le volume de leurs molécules.

La composition de la lymphe diffère d'ailleurs selon les territoires. Dans l'ensemble, on y trouve les mêmes éléments que dans le plasma sanguin, mais avec des concentrations particulières : égale pour les électrolytes,

différente pour les protéines, et en outre, le fibrinogène présent permet la coagulation de la lymphe. Comme éléments figurés, on trouve des lymphocytes, fournis au cours de la traversée des ganglions, et dont le nombre varie chez l'homme, de 2.000 à 20.000 par centimètre cube.

La circulation de la lymphe est beaucoup plus lente que celle du sang, puisqu'aucun organe n'en assure la propulsion. L'homme est dépourvu du coeur lymphatique que possèdent les batraciens et certains oiseaux.

C'est la compression des muscles, l'aspiration thoracique et la pression artérielle qui assurent la circulation lymphatique, dont le sens est assuré par les valvules : de la périphérie vers le centre.

On connaît la pression du chyle dans le canal thoracique : 9 à 11 mm Hg mais 13 mm Hg de la citerne de Pecquet.

Parmi les facteurs susceptibles d'élever la pression du chyle il faut retenir la compression de la veine sous-clavière, qui peut donner des pressions allant jusqu'à 23-25 mm Hg dans le canal thoracique, ce dernier réagit également à l'activité cardiaque et respiratoire, en donnant de légères oscillations tensionnelles de la lymphe.

La progression - on n'ose dire exactement circulation pour un mouvement lent - dans le système lymphatique périphérique et dans le canal thoracique paraît soumise à l'action nerveuse qui s'exerce sur les fibres musculaires. Pourtant d'après des études pharmacodynamiques, il n'est pas apparu que le sympathique agisse directement sur la paroi lymphatique, les modifications observées paraissant secondaires à l'action du sympathique sur le système artériel. Aussi bien sur les voies périphériques que le canal thoracique, certains agents agissent en augmentant l'activité lymphatique :

l'adrénaline, l'acétylcholine, alors que la pituitrine l'abaisserait de même que la splanchnicectomie.

Si nous nous sommes étendu sur ces notions de physiologie normale des voies lymphatiques, centrales et périphériques, c'est que malgré tout dans les lymphangiectasies pulmonaires congénitales il n'est pas exclu de penser qu'un phénomène pathologique est intervenu après la formation d'un système lymphatique normal ; il faut toujours retenir, dans la pathogénie des malformations constatées à la naissance, des perturbations profondes que subit l'enfant dans le domaine de l'oxygénation, de la ventilation, de l'hémodynamique.

Et si l'anomalie qui nous occupe paraît avec beaucoup de vraisemblance dériver d'un trouble du développement embryonnaire, les facteurs exogènes liés au début de la vie extra-utérine ne peuvent formellement être écartés, nous y reviendrons.

Un autre fait à retenir est la régénération lymphatique : si expérimentalement on ligature un tronc lymphatique la circulation du chyle est compensée par le développement de troncs collatéraux ; de plus on voit la lymphe emprunter de nouveaux trajets, de véritables néolymphatiques différents des voies normales par l'absence d'aspect annelé, par une forme en traînée le long des muscules.

En pathologie, SERVELLE a décrit des dilatations énormes de lymphatiques des membres, sans cause décelable de compression, et donnant lieu à des oedèmes. Notons qu'il existe une forme d'oedèmes chroniques familiaux par dilatation des canaux lymphatiques malformés. Les oedèmes chroniques du nourrisson avec bande amniotique sont eux aussi attribués à une compression des lymphathiques.

o

Deux méthodes permettent d'explorer le système lymphatique :

- la radiographie
- la lymphographie.

KINMONTH a mis au point une technique de dénudation du canal lymphatique et d'injection directe du produit de contraste, substance liposoluble surtout, récemment utilisé et qui permet une investigation durable, bien contrastée et complète de toutes les voies pariétales profondes, abdominales, et du canal thoracique. On peut ainsi mettre en évidence tout obstacle sur la voie lymphatique, et ses conséquences, chylothorax, chylopéritoine, chylurie. En cas d'obstacle, on peut apercevoir une dilatation des canaux en amont. Quant aux ganglions, dans les conditions normales ils présentent selon la région examinée de grandes différences de dimensions. Leur opacification est homogène, les afférents s'abouchent aux ganglions sur toute la surface du sinus, le hile est opacifié, et de là partent les vaisseaux efférents (ARVAY).

L'injection sous-cutanée de colorants ayant une attraction élective vers la lymphe permet de voir apparaître les troncs collecteurs et les ganglions, en particulier au cours d'une intervention.

La lymphographie directe actuellement pratiquée en France par ARNULF, ROMIEU, MOULONGUET, utilise selon la technique de KINMONTH :

- d'abord la mise en évidence des lymphatiques par une injection préalable de Patent Blue ;
- ensuite la découverte d'un de ces troncs lymphatiques, et l'injection directe du produit de contraste dans sa lumière. On peut ainsi mettre en évidence les lymphatiques superficiels et profonds, le canal thoracique ; mais il ne s'agit pas encore d'une méthode de routine, et il faut encore trouver un produit passant directement du tissu cellulaire dans les troncs lymphatiques.

III - ETUDE CLINIQUE

Il nous faut tout d'abord résumer quatre observations bien typiques des manifestations anatomocliniques des lymphangiectasies pulmonaires congénitales :

Cas I (FRANK et PIPER)

Une primipare de 23 ans, dont la grossesse a évolué normalement, met au monde après application basse de forceps, une petite fille qui crie et apparaît d'abord comme absolument normale. Pourtant, dix minutes plus tard, l'enfant se cyanose, sa respiration est difficile. On fait immédiatement de la caféine, du benzoate de soude et l'enfant est mise en incubateur sous oxygène. On prend un cliché pulmonaire, qui revèle des opacités multiples, dispersées sur les deux champs pulmonaires. Malgré toutes ces mesures, l'enfant succombe deux heures après la naissance.

Une vérification anatomique est faite une heure plus tard. L'enfant qui pesait 3 kg 240 ne présentait aucune malformation externe. Son périmètre crânien était de 54 cm. Les cavités pleurales ne contenaient pas de liquide, mais 3 cc environ d'un liquide clair jaune paille occupait la cavité péricardique.

Le poumon droit pesait 26 g et le gauche 22. Tous les lobes contenaient des zones kystiques sous-pleurales. Le parenchyme pulmonaire était rose, souple, avec diminution marquée de la crépitation, et des cavités kystiques diffuses, en pointe d'épingle. On pouvait exprimer une certaine quantité de

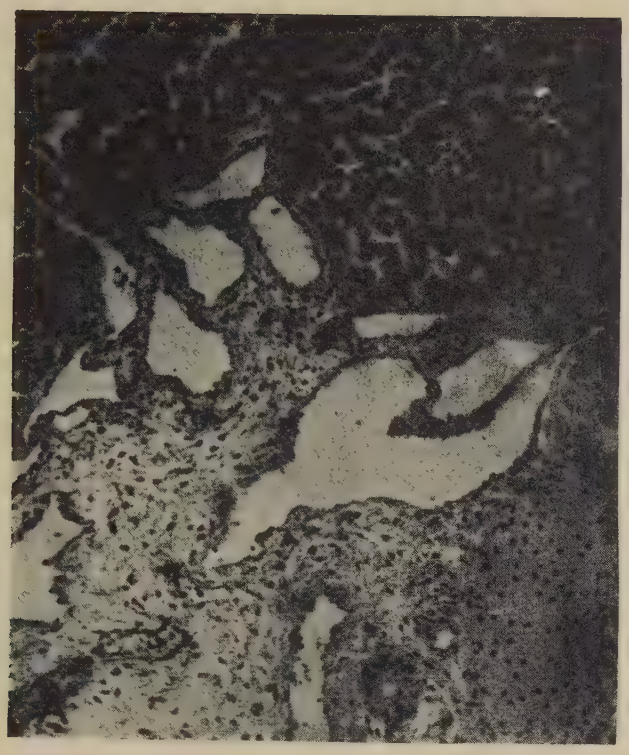
liquide du parenchyme pleural. La vascularisation pulmonaire, le hile, l'arbre trachéo-bronchique, et tous les autres organes, apparaissaient macroscopiquement normaux.

A l'examen microscopique, on constata au niveau des poumons la présence, dans tous les lobes, de multiples espaces kystiques et de voies dilatées, tapissés par des cellules planes paraissant de type endothélial, avec des quantités variables de tissu conjonctif fibreux. Ces espaces kystiques et ces voies dilatées siégeaient dans le voisinage immédiat des vaisseaux sanguins pulmonaires, et prédominaient surtout dans trois régions :
- dans la région sous-pleurale, entre les cloisons conjonctives du poumon, et dans la région péribronchique.

Dans de nombreuses coupes, ces vaisseaux dilatés n'ont paru avoir aucun rapport avec les artères et les veines. La plupart de ces vaisseaux dilatés et de ces espaces kystiques étaient vides, à l'exception de quelques érythrocytes et leucocytes. Les vaisseaux bronchiques et pulmonaires paraissaient normaux, le parenchyme pulmonaire était atélectasié de façon diffuse, à l'exception de quelques bronchioles respiratoires et canaux alvéolaires, dilatés. Il existait un certain degré, minime ou modéré de congestion vasculaire, ainsi que quelques zones d'hémorragies périvasculaires. Le reste des organes étaient normaux, sauf une dilatation et une congestion vasculaire.

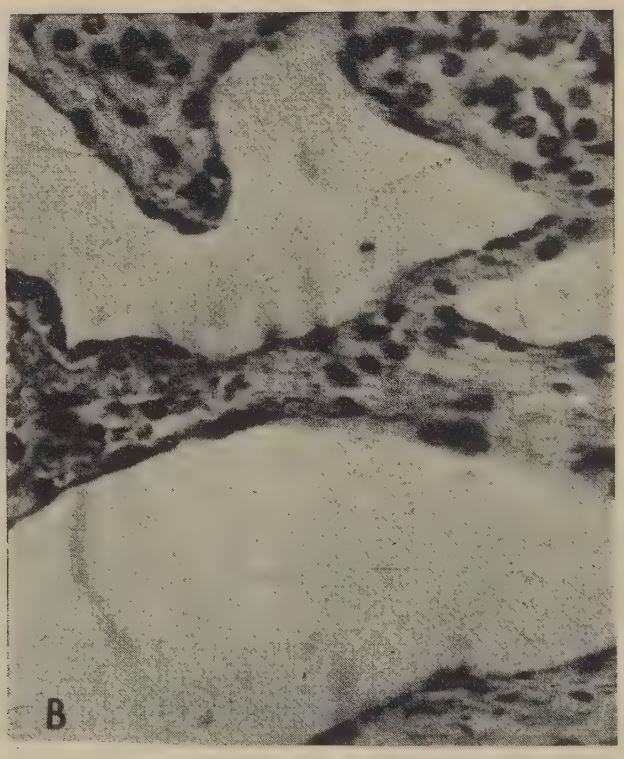
Cas II (FRANK et PIPER)

Une primipare de 23 ans, après une grossesse et un travail normaux, met au monde, avec application basse de forceps, un garçon mort-né, atteint d'hydroposie. L'autopsie est faite trois heures plus tard : il s'agit d'un enfant à terme, pesant 4 kg 820, avec un périmètre crânien de 53 cm. Il existe



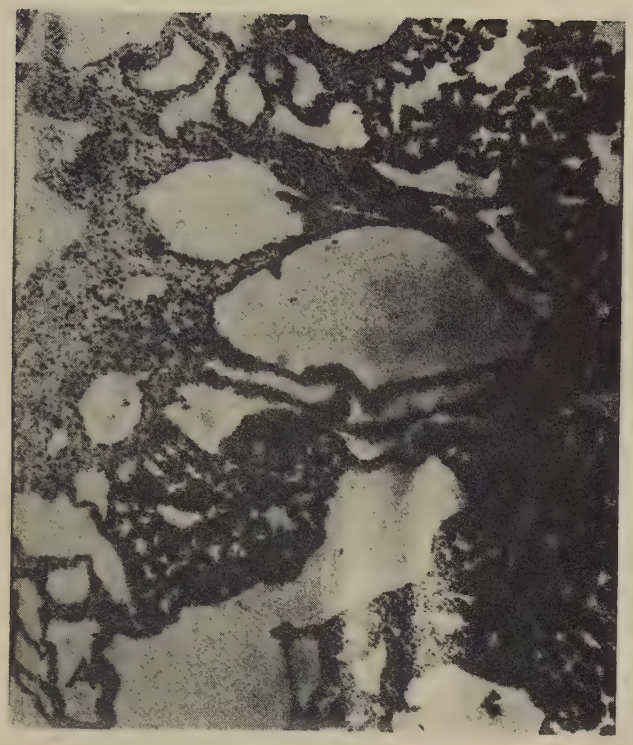
A. — Coupe microscopique de poumon, montrant la dilatation kystique des lymphatiques dans la cloison péribronchique. Gr. x 75

d'après J. FRANK et P. G. PIPER



B. — Coupe microscopique de poumon, montrant le revêtement endothélial des espaces kystiques. Gr. x 825

d'après J. FRANK et P. G. PIPER

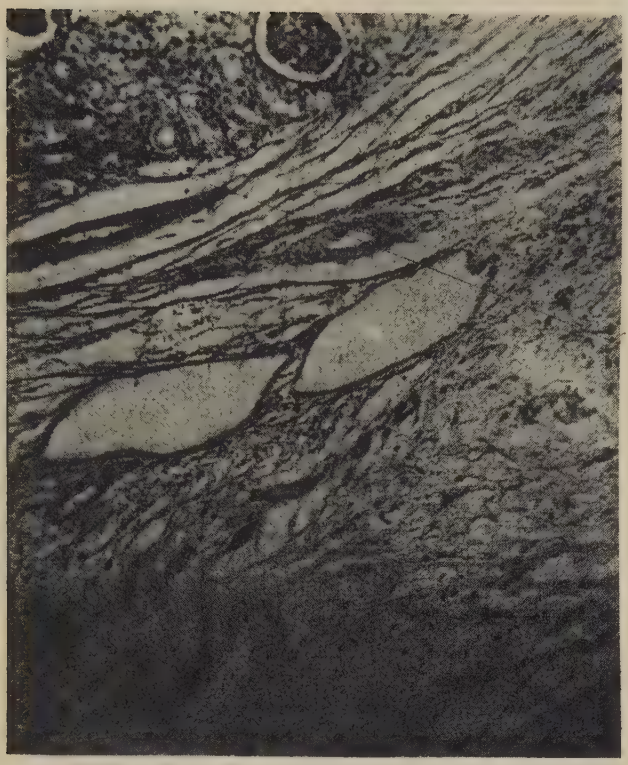


A. — Coupe microscopique de poumon montrant les multiples espaces kystiques à l'intérieur des cloisons pulmonaires. Gr. x 75

d'après J. FRANK et P. G. PIPER

B. — Coupe microscopique des espaces kystiques pulmonaires, montrant le revêtement endothélial. Gr. x 825

d'après J. FRANK et P. G. PIPER

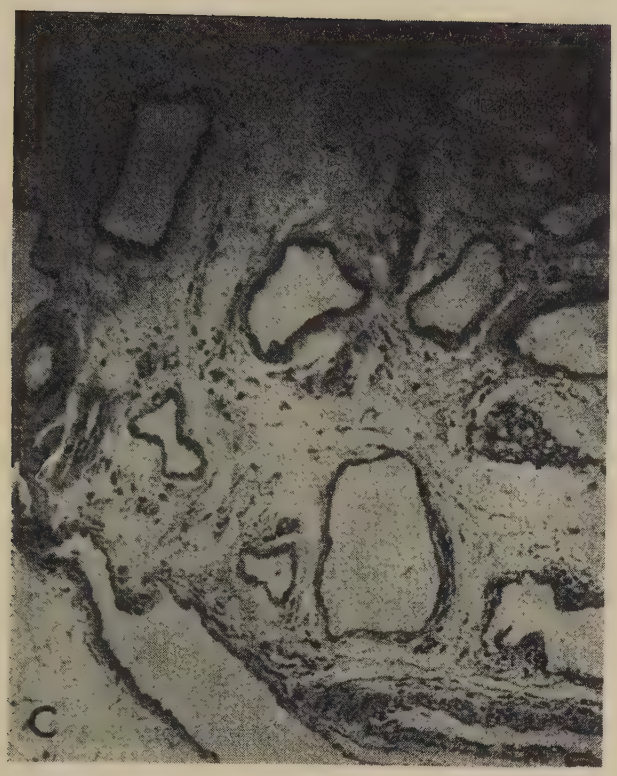


D. — Coupe microscopique de rein, montrant des lymmphatiques dilatés dans le tissu conjonctif qui entoure le bassinet

d'après J. FRANK et P. G. PIPER

A. — Coupe microscopique du cœur montrant les espaces kystiques avec tissu conjonctif interstitiel du myocarde. Gr. x 75

d'après J. FRANK et P. G. PIPER



C. — Coupe microscopique du mésentère montrant les lymphatiques ectasiés

d'après J. FRANK et P. G. PIPER

B. — Coupe microscopique du pancréas montrant les lymphatiques kystiques interstitiels

d'après J. FRANK et P. G. PIPER

un oedème intense, généralisé, un abdomen saillant. Aucune anomalie macroscopique externe, aucun signe de traumatisme, mais à l'ouverture on trouve 150 cc de liquide clair jaune paille dans chacune des cavités pleurales, et 5 cc de liquide analogue dans la cavité péricardique. Le poumon gauche pesait 12 grammes, le poumon droit 14 grammes. On constata une atélectasie bilatérale, les poumons étaient roses, mous, non crépitants. On constata en outre un oedème laryngé intense, pourtant l'arbre trachéo-bronchique était perméable sur toute sa longueur. Les vaisseaux pulmonaires, le hile, apparaissaient normaux. Le diaphragme était aplati, et localisé des deux côtés au niveau du septième espace intercostal. On trouva encore un épaississement oedémateux de la paroi abdominale antérieure. La cavité péritonéale contenait 300 cc de liquide clair jaune, les viscères étaient dans leur position normale, et macroscopiquement sans modifications. Les parties molles du cuir chevelu étaient épaissies par l'oedème, avec de petits foyers hémorragiques sur les régions pariétales et occipitales ; on n'a relevé aucune fracture ni traumatisme, le cerveau par ailleurs normal, présentait un oedème intense et une congestion modérée.

L'examen microscopique des poumons a révélé la présence, des deux côtés, de multiples espaces kystiques et de canaux dilatés, tapissés de cellules endothéliales plates, dans un abondant tissu conjonctif fibreux. Sauf les dimensions de ces cavités kystiques, l'aspect histologique était en tous points identique à celui du cas I, avec en outre cependant, des signes de retard de développement du tissu parenchymateux pulmonaire. Le coeur, le pancréas, les reins, le tissu mésentérique, contenaient des canaux atteints de dilatation kystique, tapissés de cellules endothéliales à l'intérieur du tissu interstitiel de ces organes, et très analogues d'aspect aux kystes et canaux dilatés présents

dans le poumon. Une coupe de la paroi abdominale a montré un oedème diffus intense des tissus mous, cependant sans canaux dilatés. Les autres organes présentaient une congestion modérée. Rien n'est venu préciser l'origine de cet état hydropique, les examens sérologiques et microscopiques n'ont pas établi une incompatibilité Rh.

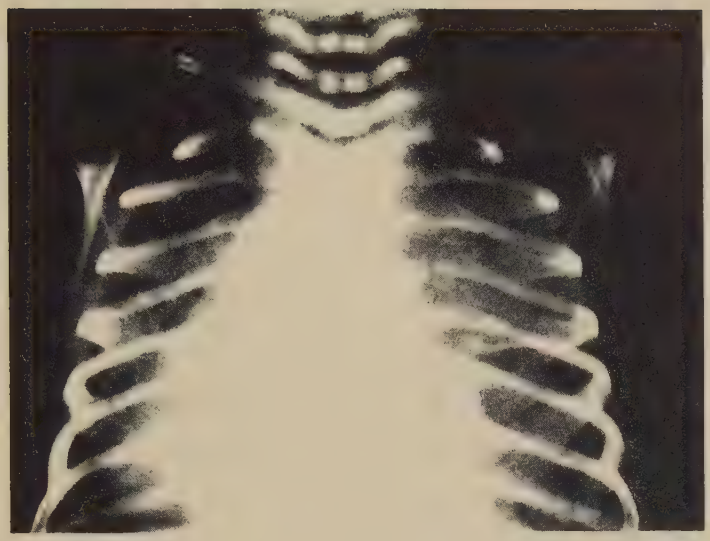
DELARUE a décrit une lymphangiectasie associée à une lésion obstructive des canaux lymphatiques et a signalé que les parois des vaisseaux lymphatiques contenaient de grandes quantités de fibres musculaires et une prolifération conjonctive, et enfin une infiltration cellulaire inflammatoire chronique. Cet auteur compare ces aspects à ceux qui sont présents dans l'éléphantiasis filiaire ; cependant, dans les formes congénitales des lymphangiectasies pulmonaires, on ne trouve pas des altérations analogues.

Notons que dans 50 pour 100 des autopsies de nouveau-nés atteints de lymphangiectasies, il existe d'autres malformations majeures (LAURENCE).

Cas III (HEUMANN, KORN et LEVY SILAGY)

Après une grossesse et un accouchement normaux, une V.pare dont les autres enfants sont normaux et bien portants, met au monde un nouveau-né à terme pesant 2.700 grammes. Dès les premiers jours, l'enfant, d'abord au sein, puis à l'allaitement maternel, boit très mal. Le médecin l'envoie à HEUMANN alors qu'il a atteint trois semaines : il ne pèse plus que 2600 grammes, n'a donc pas repris son poids de naissance ; il est en mauvais état général, anorexique, et tousserait un peu. Le teint est gris, et en effet l'état général est très altéré, avec une légère cyanose péribuccale mais aucun signe fonctionnel respiratoire ; la fréquence respiratoire en particulier est normale.

Si l'examen clinique, l'examen pleuropulmonaire en particulier paraît négatif, par contre sur les clichés thoraciques on aperçoit des opacités



Radiographie du thorax montrant les opacités réticulonodulaires diffuses

d'après G. HEUMANN, R. KORN et J. LEVY-SILAGY

réticulo-nodulaires diffuses. Les examens complémentaires sont négatifs. En particulier en ce qui concerne la toxoplasmose, la listériose chez la mère et chez l'enfant, les percuti-réactions et intradermo-réactions tuberculiniques, le Bordet-Wassermann, les hémocultures, les recherches de virus dans les selles, dans les frottis de gorge : tout est normal, négatif, de même que l'hémoculture. On institue un traitement antibiotique : pénicilline, streptomycine, associé à des analeptiques cardiovasculaires, à l'oxygénothérapie : l'état malgré tout s'aggrave très rapidement, la cyanose s'est généralisée dès le lendemain, l'enfant devient dyspnéique. A ce moment l'auscultation révèle quelques râles sous-crépitants fins à la base gauche. L'enfant décède deux jours et demi après son hospitalisation, dans un accès de cyanose-apnée.

La vérification anatomique est faite douze heures après le décès. Extérieurement on ne constate rien de particulier, en particulier aucun oedème des membres, du tronc, pas d'ascite.

A l'ouverture du thorax, les poumons frappent par leur couleur rose, leur aspect bien aéré, leur consistance rénitente, leur volume un peu augmenté par rapport à la normale. Mais surtout, le dessin lobulaire est très net, chaque lobule apparaissant comme enchassé dans l'armature fibro-conjonctive des cloisons interlobulaires ; HEUMANN compare cet aspect à celui d'anciens émaux cloisonnés. Les cloisons elles-mêmes sont plus épaisses et turgescentes que normalement, elles sont le siège d'un oedème ; les vaisseaux y sont dilatés, et contiennent un liquide séreux, dessinant un réseau sous-pleural à mailles à peu près polygonales. Chaque lobule pulmonaire est comme enchassé dans une armature fibroconjonctive qui transforme les cloisons interlobulaires en parois

épaisses, turgescentes, oedématiées, parcourues de vaisseaux dilatés, remplis de liquide séreux. HEUMANN compare le poumon, d'aspect clouté, au processus micronodulaire de certaines cirrhoses du foie. On trouve en outre, des deux côtés, quatre lobes pulmonaires, supérieur, moyen, lobe de Fowler bien individualisé, lobe inférieur enfin.

A la coupe, on retrouve un aspect de balle mousse qui est celui de l'emphysème géant macro-alvéolaire. Mais l'examen détaillé montre que cette structure fine en diffère, car elle comporte une multitude de microkystes, qui ont un diamètre d'un demi à un millimètre, avec de vastes lacunes péri-adventicielles disposées le long des éléments broncho-vasculaires : ce qui n'est pas le cas dans l'emphysème lobaire congénital.

Par ailleurs, les ganglions lymphatiques, tant hilaires que trachéo-bronchiques, sont normaux en dimensions et en nombre.

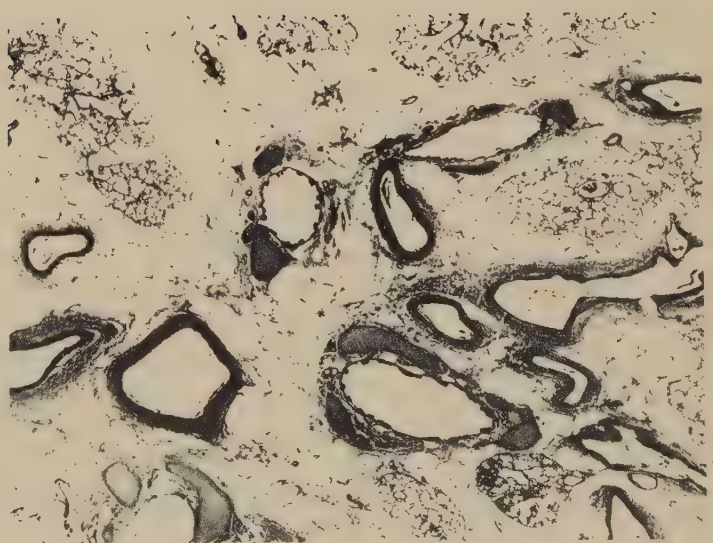
L'examen des autres viscères est négatif, à l'exception toutefois du foie, qui pèse 130 grammes, et est donc plus volumineux que la normale ; il présente des zones de stéatose de moyenne intensité, dispersées de façon irrégulière dans la totalité du parenchyme hépatique.

Les troncs collecteurs lymphatiques terminaux du médiastin n'ont pas été retrouvés avant leur confluence avec le système vasculaire des gros troncs veineux, et de ce fait il n'a pas été possible d'établir leur perméabilité, ou leur oblitération. HEUMANN pense que ces voies lymphatiques toujours difficiles à trouver, étaient peut-être hypoplasiées. Histologiquement, cet auteur trouve :

- <u>au niveau des poumons</u>, un parenchyme très aéré, avec un emphysème diffus, net, sans alvéolite catarrhale ; la lésion essentielle est une dilatation

Aspect « clouté » des poumons, que déterminent les lobules enchassés dans leur cloison nettement épaissie. Les cloisons interlobulaires dessinent un réseau sous-pleural particulièrement visible.

d'après G. HEUMANN, R. KORN
et J. LEVY-SILAGY



Poumon : très nombreuses lymphangiectasies interlobulaires et péribronchovasculaires. Noter l'aspect œdématié embryonnaire du tissu conjonctif, et l'absence de réaction inflammatoire. Fuchseline. Gr. x 9,5

d'après G. HEUMANN, R. KORN
et J. LEVY-SILAGY

des vaisseaux lymphatiques, vraiment microkystique, très diffuse, et intéressant la totalité des territoires lymphatiques des deux poumons. Ces cavités offrent des parois limitées par des cellules aplaties de type endothélial, disposées en une seule couche. Les parois proprement dites sont minces, de l'ordre de 5 à 10 μ d'épaisseur, formées par du tissu conjonctif souvent accompagnées de fibres élastiques, parfois de fibres musculaires lisses, en particulier au niveau des grands carrefours trachéobronchiques hilaires et sous-hilaires. Cavités kystiques et canaux sont généralement vides, parfois cependant occupés par quelques globules rouges ou blancs, un petit caillot éosinophile de fibrine. Les cloisons sont le siège d'un oedème interstitiel intéressant le tissu conjonctif qui offre un aspect embryonnaire, rappelant le mésenchyme du cordon ombilical.

Ni les canaux, ni les bulles lymphatiques, ni les espaces microkystiques ne donnent lieu à une réaction inflammatoire, ou scléreuse. L'arbre bronchovasculaire proprement dit est en tous points normal ;

- au niveau des ganglions lymphatiques hilaires : on retrouve ce même aspect de soufflage des voies lymphatiques. L'architecture des follicules lymphoïdes et des petits vaisseaux sanguins est conservée. Mais les sinus lymphatiques qui se trouvent très dilatés, donnent aux ganglions un aspect "troué" ;
- au niveau des autres viscères : leur structure parenchymateuse est normale ; mais aussi bien dans le foie que dans le rein et dans le coeur, on retrouve dans la trame conjonctivo vasculaire, une dilatation des formations lymphatiques péri-artérioveineuses, moins accusée que dans le parenchyme pulmonaire, encore que très nette.

Tous les ganglions qui drainent la lymphe de ces viscères offrent

les particularités histologiques décrites à propos des ganglions hilaires pulmonaires : autrement dit, une dilatation importante et généralisée de tous les sinus lymphatiques.

Cette observation de HEUMANN apporte donc un exemple d'ectasie généralisée de tous les lymphatiques, alors que dans un des cas américains cités plus haut, la lymphangiectasie restait limitée au seul territoire pulmonaire. Il est difficile de ranger ces deux types anatomopathologiques si opposés sous la même rubrique clinique et pathogénique.

Cas de R. SACREZ, J.M. LEVY, R. KORN et M. PAIRA :

Il s'agit cette fois d'un nouveau-né décédé à la neuvième heure de la vie. Dès la naissance sont apparues une cyanose généralisée et une dyspnée intense.

Le contrôle anatomique devait faire découvrir des lymphangiectasies pulmonaires. Ces lésions, limitées aux poumons sous cette forme de dilatations kystiques de voies lymphatiques, coexistaient par ailleurs à d'autres malformations, essentiellement cardiaques :

- une fibroélastose de l'endocarde,
- des traces d'inflammation myocardique.

o

Ces observations permettent donc de concevoir que les lymphangiectasies pulmonaires congénitales peuvent figurer dans des tableaux anatomocliniques différents :

- ou bien, les lymphangiectasies pulmonaires demeurent isolées, localisées, limitées au seul réseau lymphatique du parenchyme pulmonaire ;
- ou bien, les dilatations kystiques des voies lymphatiques sont retrouvées

à tous les niveaux du système, dans tous les viscères examinés, avec souvent une expression anatomoclinique d'oedèmes ;

- ou bien, enfin, aux lymphangiectasies pulmonaires s'associent d'autres malformations congénitales, intéressant plus spécialement le coeur.

Si certains auteurs pensent que toutes les lymphangiectasies pulmonaires congénitales relèvent d'une même origine, d'un même mécanisme, d'autres, LAURENCE en particulier, se refusent précisément d'englober sous une même étiquette les lymphangiectasies strictement limitées aux poumons, comme dans le cas I de FRANK, et qui représentent la minorité des observations publiées à ce jour, et les lymphangiectasies non seulement pulmonaires, mais généralisées à l'ensemble du systène lymphatique viscéral. La constance, la prédominance de l'atteinte pulmonaire s'expliquent aisément par la richesse des poumons en vaisseaux lymphatiques. Nous y reviendrons à propos de la pathogénie.

o

En ce qui concerne, enfin, les manifestations cliniques des lymphangiectasies pulmonaires congénitales, le tableau est dominé par la cyanose, la détresse respiratoire, plus ou moins rapidement mortelles. On peut d'ailleurs se demander si ne sont pas seules connues ces formes gravissimes incompatibles avec la vie et établies anatomopathologiquement. Peut-être existe-t-il des formes plus discrètes, purement pulmonaires, et des clichés thoraciques d'opacités réticulonodulaires ont été attribués à d'autres diagnostics d'affections cyanogènes. Les lymphangiectasies pulmonaires congénitales représentent donc, sur le plan pratique, un problème de diagnostic positif et différentiel important.

Essayons d'abord de clarifier - car il n'est guère question de le résoudre - le problème pathogénique posé par cette curieuse malformation.

IV - PATHOGENIE

Les quelques observations de lymphangiectasies pulmonaires congénitales qu'il nous a été possible de réunir et de consulter offrent entre elles certains points communs, mais aussi, des oppositions évidentes, qui ne peuvent manquer d'avoir des incidences sur les théories pathogéniques susceptibles de rendre compte de cette curieuse malformation. C'est surtout la topographie, localisations pulmonaires isolées, ou ectasies lymphatiques généralisées à tous les viscères, qui permet une distinction entre les différents cas, et laisse à penser que le mécanisme étiopathogénique pourrait différer selon les cas localisés ou généralisés.

Une première question qui se pose est celle d'une atteinte pathologique frappant un système lymphatique primitivement normalement constitué. Autrement dit, il ne s'agirait pas d'une malformation au cours du développement embryonnaire, mais d'une maladie acquise, dans la période foetale ou périnatale, retentissant sur des vaisseaux lymphatiques auparavant normaux.

En premier lieu, on ne saurait discuter la nature lymphatique des vaisseaux touchés par le processus de dilatation. Ce sont bien des vaisseaux lymphatiques, comme le montre leur structure : revêtement endothélial, parois constituées par des fibres conjonctives, des fibres élastiques, des fibres musculaires lisses ; d'ailleurs la répartition topographique de ces ectasies correspond parfaitement à celle des lymphatiques pulmonaires. Les lobules pulmonaires, les espaces inter-alvéolaires, ne sont pas les structures

ectasiées. Par conséquent, les microkystes sont bien lymphatiques, c'est-à-dire ni bronchiques, ni alvéolaires :

- s'il s'agissait, en effet, de microkystes bronchiques, leur revêtement serait de type épithélial cylindro-cubique. Certes, on a déjà décrit des kystes bronchogéniques au revêtement endothéliforme, mais alors on y trouve des groupes de cellules cylindro-cubiques. Et ces kystes bronchogènes devraient rester en communication avec le reste de l'arbre aérien. HEUMANN insiste, à la lumière de son observation personnelle, sur l'absence de communication entre les ectasies, certainement lymphatiques, et les bronches ;
- s'il s'agissait, par ailleurs, de formations kystiques d'origine alvéolaire, on aurait des aspects différents, tels que ceux que l'on obtient dans l'emphysème congénital lobaire malformatif, ou dans l'emphysème diffus obstructif aigu du nourrisson. Sur le plan histopathologique, l'erreur qui consisterait à diagnostiquer cliniquement et macroscopiquement un emphysème interstitiel est facilement redressée : dans l'emphysème interstitiel, l'air pénètre dans les gaines conjonctivo-vasculaires, et surtout dans les espaces sous-pleuraux, et forme des bulles de dimensions très variables, sans contenu liquide ; l'emphysème interstitiel ne connaît pas cette dispersion diffuse des lymphangiectasies, mais prédomine surtout dans la plèvre des scissures interlobaires. L'étude microscopique montre les déchirures du tissu conjonctif, et surtout l'absence de dilatation des vaisseaux lymphatiques.

Morphologiquement voisins des lymphangiectasies, il faudra exclure, en tant que processus pathologiques s'exerçant sur des lymphatiques primitivement normaux, les aspects macroscopiques offerts par le poumon d'enfants mort-nés, ou nouveau-nés, poumons congestifs, oedématiés, non aérés, dont la

surface pleurale est marquée avec netteté par les contours des lobules sous-jacents. Histologiquement, les cloisons conjonctives apparaissent très oedématiées, les vaisseaux lymphatiques sont quelque peu ectasiés, mais non numériquement augmentés, et jamais kystiques.

On saura également exclure des lymphangiectasies congénitales les rares cas de lymphangiomes pulmonaires : sur le plan histologique, la structure comporte un réseau de vaisseaux lymphatiques nombreux, qui s'appuyent sur un tissu conjonctif proliférant parallèlement au développement de la tumeur ; l'origine de la néoformation est le tissu conjonctif des cloisons interlobulaires, ou encore le tissu conjonctif des gaines bronchovasculaires. Le lymphangiome demeure limité et circonscrit et s'il en existe une forme d'aspect diffus, la lésion est constituée par des vaisseaux lymphatiques plus ou moins dilatés, à paroi souvent épaisse, avec des fibres musculaires lisses plus souvent groupées en faisceaux que constituant une tunique continue. Dans les interstices des lymphatiques tumoraux, on va trouver des amas lymphoïdes, des vaisseaux sanguins, des groupes de cellules graisseuses, tous éléments indépendants de la trame conjonctive des cloisons interlobulaires, des gaines bronchovasculaires, de la plèvre, mais formant une structure globale.

o

Le mécanisme de constitution des lymphangiectasies pulmonaires congénitales a pu s'expliquer par deux hypothèses différentes :

- malformation inhérente à un trouble du développement embryonnaire des lymphatiques du poumon,
- ou au contraire, image pathologique exprimant le résultat d'une influence

nocive sur des lymphatiques primitivement normaux.

En ce qui concerne le trouble, l'erreur, l'arrêt de développement embryonnaire des voies lymphatiques pulmonaires, des interprétations diverses s'affrontent encore : c'est ainsi que selon GIAMMALVO, il s'agirait d'une absence de coalescence des différentes lacunes, c'est-à-dire des vaisseaux lymphatiques primitifs.

Les belles recherches de LAURENCE, par contre, si elles sont en faveur d'un trouble de l'embryogénèse, ne confirment nullement ce défaut de coalescence. En effet, sur des coupes en série portant sur des territoires pulmonaires entiers, LAURENCE a constaté la communication des vaisseaux lymphatiques ectasiés entre eux, mais l'absence de communication des kystes avec le reste du réseau lymphatique. LAURENCE explique alors l'anomalie primaire du développement du système lymphatique dans les termes suivants :

Les lymphatiques envahissent le bourgeon pulmonaire à la neuvième semaine de la vie intra-utérine ; ils forment, à la quatorzième semaine, dans le tissu conjonctif du poumon, des vaisseaux larges. Le conjonctif divise le parenchyme pulmonaire en lobules distincts. Dans les conditions d'évolution embryonnaire normale, les lobules ne sont plus visibles au-delà de la vingtième semaine, parce que le tissu conjonctif a regressé et que les lymphatiques qui le parcourent ont diminué. Cette régression a été décrite par MAXIMOW.

LAURENCE interprète alors ces faits pour expliquer les lymphangiectasies congénitales pulmonaires, qui seraient la poursuite - anormale - de la croissance des poumons, les proportions existant entre les différents constituants et présentes à la seizième semaine, demeureraient à la naissance.

Cette théorie malformative primitive reçoit un argument de plus du fait que dans plus de 50 pour 100 des cas de lymphangiectasies congénitales pulmonaires, coexistent d'autres malformations graves, en particulier au niveau du coeur.

Contre la théorie d'un arrêt d'évolution embryonnaire du système conjonctif pulmonaire, BREDT apporte les arguments suivants :
s'il s'agissait vraiment de cet arrêt de développement embryonnaire, donc d'une malformation primitive, le parenchyme pulmonaire devrait offrir un aspect correspondant à ce stade embryonnaire, au lieu de l'image parfaitement mature qu'il offre toujours. Les alvéoles, en particulier, sont parfaitement formés chez ces nouveau-nés décédés des conséquences des lymphangiectasies congénitales pulmonaires.

Au cours de l'évolution vers la maturation, du système lymphatique, MILLER, et avant lui KAMPMEYER, avaient décrit des valvules apparaissant à un moment évolutif donné et s'étageant sur les vaisseaux lymphatiques. Dans ses coupes en série, LAURENCE n'a pas trouvé ces valvules alors que HEUMANN, GIAMMALVO, MAIDMANN les ont décrites au niveau des lymphatiques pleuraux. Si vraiment il y a eu arrêt dans l'évolution embryonnaire des voies lymphatiques, et puisque la constitution des valvules est relativement tardive, la présence de ces structures implique qu'il n'y a pas eu cet arrêt dans le développement des lymphatiques. Aussi HEUMANN pense plus volontiers que les lymphangiectasies pulmonaires congénitales expriment davantage le résultat pathologique d'une intervention nocive sur une structure normale de la trame conjonctivo-vasculaire pulmonaire.

La dilatation des vaisseaux lymphatiques est évidente, mais le calibre de ces vaisseaux est également augmenté : ce qui apparaît sur les

coupes qui dans les conditions normales montre que la surface de section totale des canaux lymphatiques péri-adventicielles est presqu'égale à celle de l'artère pulmonaire, alors qu'en cas de lymphangectasie, cette surface de section dépasse de beaucoup celle des artères pulmonaires. Mais que signifie cette dilatation, et comment peut-on l'interpréter ?

- par une dilatation passive secondaire à la stagnation de la lymphe ?
- ou par la croissance active de la paroi des canaux lymphatiques qui se sont en somme hyperplasiés ?

Les examens histologiques pratiqués jusqu'ici semblent prouver que numériquement, les voies lymphatiques sont augmentées ; hypothèse pathogénique qui n'exclut pas la notion d'un obstacle en aval s'opposant à l'écoulement du chyle, obstacle qui pourrait se situer au niveau des gros troncs collecteurs médiastinaux, ou encore au niveau de leur confluence avec les troncs brachiocéphaliques veineux (HEUMANN) : car on pourrait invoquer ce qui se passe dans les malformations biliaires, où l'on trouve une hyperplasie, une dilatation et une augmentation numérique des vaisseaux biliaires intra-hépatiques. BREDT, HEUMANN, apportent encore dans ce sens un dernier argument, l'existence d'une importante dilatation des sinus lymphatiques des ganglions hilaires. Enfin cette dilatation passive pourrait s'appliquer également aux ectasies lymphatiques localisées à d'autres territoires telles qu'elles ont été trouvées par plusieurs auteurs, au niveau des ganglions du hile de la rate, des ganglions péri-pancréatiques, du foie, des reins.

Mais ici, on peut soulever une objection : l'absence d'état hydropique, de lymphoedème, alors qu'il existe une obstruction des gros troncs lymphatiques : cette question est posée par HEUMANN, et en effet, l'obser-

vation de cet auteur ne comporte pas de manifestations oedémateuses correspondant à la stase lymphatique. Par contre, un cas de FRANK, concernant un enfant mort-né, illustre bien cet état hydropique qu'il est possible d'observer dans ces malformations ectasiques des voies lymphatiques. Lorsqu'il y a hydropisie ou lymphoedème, l'obstacle serait total, et partiel seulement en l'absence de manifestations d'oedème. Il est également possible de voir s'installer une manière de circulation collatérale suppléant le tronc lymphatique obstrué, car on sait que les derniers troncs lymphatiques s'anastomosent avec le système veineux ; lors de leur oblitération, de petits vaisseaux hypoplasiques pourraient assurer la relève fonctionnelle telle qu'on la voit, par exemple, en cas de malformations de la veine porte, la voie principale étant fonctionnellement remplacée par de petites veinules. Cette explication rendrait compte de l'impossibilité où a été HEUMANN de trouver dans son cas les gros troncs collecteurs de lymphe dans cette région, aucun essai d'opacification n'ayant malheureusement été tenté par cet auteur.

S'il y a obstacle sur le parcours de la lymphe, il y a hyperpression, et ainsi, dilatation des canaux lymphatiques : dilatation d'autant plus nette, intense et nombreuse, que les organes seront plus riches en circulation lymphatique. C'est le cas du poumon "qui supportera le contrecoup de cette hyperpression lymphatique" (HEUMANN). Si par chance un équilibre s'instaure, entre d'une part les moyens diminués de l'évacuation de la lymphe, d'autre part l'hyperpression lymphatique, la situation se stabilisera et le processus se limitera à ces ectasies des voies lymphatiques. Mais si le déséquilibre persiste, et s'aggrave, on verra survenir des complications sous la forme de lymphoedème, de chylothorax, d'ascite chyleuse, d'anasarque par transsudat

dans les séreuses et les parties molles, par rupture de petites voies lymphatiques en hypertension. Dans un cas de FRANK décrit plus haut, il y avait en effet :

- des lymphangiectasies diffuses trouvées dans tous les viscères ;
- une anasarque.

Un fait a préoccupé les observateurs, qui en ont cherché en vain l'explication : c'est l'absence de réaction irritative périvasculaire, conjonctive, au niveau des lymphangiectasies. On ne trouve aucune réaction conjonctive dans les cas congénitaux, alors que DELARUE l'a décrite dans un cas acquis. HEUMANN se demande s'il faut un certain temps d'évolution pour que cette réaction se produise : les nouveau-nés étudiés avaient succombé au plus tard à la troisième semaine. L'histoire clinique du malade étudié sur le plan anatomopathologique par DELARUE avait évolué pendant deux années.

Pour LAURENCE, nous l'avons dit, deux états différents seraient à distinguer, selon que les lymphangiectasies restent limitées au territoire pulmonaire, ou qu'elles sont généralisées à la plupart des organes. Mais HEUMANN pense qu'il pourrait s'agir d'une question de degré ou de localisation de l'obstacle générateur d'ectasies, plutôt que d'une différence dans la nature même des dilatations.

Reste enfin à expliquer le mécanisme pathogénique de la cyanose en dehors de toutes malformations cardiaques associées, de toute hémorragie cérébroméningée, signalées dans certains cas. Lorsque la vérification n'objective que la lymphangiectasie pulmonaire, la cyanose doit bien être en effet d'étiologie pulmonaire, mais par quel mécanisme ? Il semble exclu que le calibre des bronchioles, des artères, des veines, soit diminué par

les lymphangiectasies péri-adventicielles, et ainsi l'hématose limitée.
Plus séduisante est l'explication suivante :
- Le tissu conjonctif qui contient ces lymphangiectasies augmente lui aussi de volume, et ainsi provoque une gêne dans l'expansion normale du poumon, expansion qui on le sait se produit de façon assez brusque à la naissance, lors de l'installation de la ventilation. Gêné dans son expansion, le parenchyme pulmonaire répond par un acte de compensation, l'emphysème des lobules enserrés dans le tissu conjonctif, et affectant un aspect hernié par rapport à cette armature rigide. C'est ce que l'on a comparé à un relief clouté, à un émail enchassé. Mais cet emphysème continue son expansion, et de ce fait vient encore aggraver l'insuffisance d'hématose : la détresse respiratoire apparaît, non immédiate, mais après quelques heures ou quelques jours de vie qui auront encore aggravé la situation et réduit l'hématose.

On comprend alors la succession des faits cliniques, cyanose néonatale, difficultés respiratoires, image miliaire des champs pulmonaires sur les clichés, détresse respiratoire accrue et mort en cyanose-apnée.

Cet état clinique, cette évolution, ne sont pas pathognomoniques des lymphangiectasies pulmonaires congénitales ; on les retrouvera dans différents états cyanogènes, et la question sera alors d'établir un diagnostic étiologique exact devant un tableau qui en comporte plusieurs. Car il y a des incidences pratiques, thérapeutiques : si les lymphangiectasies paraissent actuellement au-dessus des ressources de la thérapeutique, une meilleure connaissance de leur mécanisme pourra aider peut-être le nouveau-né à franchir cette période de réduction d'hématose ; mais surtout les autres causes de cyanose néonatale, plus ou moins curables, devront être discernées et correctement traitées. C'est donc du diagnostic différentiel que nous allons nous occuper dans les pages qui terminent notre travail.

V - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Les lymphangiectasies pulmonaires congénitales se traduisent cliniquement par des signes constants, sévères, progressifs, mais non pathognomoniques : cyanose, détresse respiratoire. L'aspect radiologique de l'anomalie est celui d'opacités réticulo-nodulaires diffuses intéressant les deux champs pulmonaires : image qui elle non plus n'est pas pathognomonique. Le diagnostic de lymphangiectasies étant surtout, sinon jusqu'ici exclusivement, anatomopathologique, c'est par exclusion que la cyanose néonatale sera rattachée à cette cause. Par conséquent il nous faut voir le diagnostic différentiel des cyanoses congénitales.

o

La cyanose est une coloration bleue, ou bleu-violacée des téguments et des muqueuses ; optiquement, on pourra la déterminer par la teinte anormale du sang circulant dans les capillaires et veinules cutanés.

Ce que SENAC appelait ictère violet sera donc apprécié différemment selon l'épaisseur des téguments, la pigmentation de la peau, les conditions d'éclairement. C'est dire que l'examen clinique ne donne que des indications d'ensemble, assez approximatives, voire subjectives même. Ce qu'il convient d'apprécier, c'est la teinte de la substance colorante des globules rouges circulants, teinte qui dépend du degré d'oxygénation de ces globules. Cependant dans le cas de cyanose congénitale, très accusée, le diagnostic est facile.

A cette définition clinique, il faut ajouter une définition physiologique de la cyanose (LUNGSAART) :

La cyanose habituelle provient d'un taux excessif d'hémoglobine réduite dans le sang capillaire. Pour 100 cc de sang, on compte dans les conditions normales 15 grammes d'hémoglobine dont la capacité de saturation en oxygène est de 20 volumes pour 100 cm3 : capacité à 100 %. Dans les capillaires pulmonaires, le sang présente un chiffre de saturation de 96 %, dans les veines, 72 à 75 %. La différence représente le départ de l'oxygène vers les tissus. Dans les conditions normales, la teneur du sang artériel en oxygène est de 19 volumes pour 100 cm3 et celle du sang veineux de 14 à 15 volumes. La différence avec le chiffre de saturation totale de 20 volumes représente le taux d'hémoglobine réduite : un volume pour 100 cm3 dans le sang artériel, 5 à 6 volumes dans le sang veineux, 2 ½ à 3 volumes dans le sang capillaire. Ainsi, pour que la cyanose apparaisse cliniquement, il faut que le taux d'hémoglobine réduite circulante dépasse 5 g pour 100 cc, en valeur absolue. Au-delà, la cyanose apparaît quelle que soit la quantité d'oxyhémoglobine contenue dans le sang circulant.

Cyanose et troubles de l'oxygénation du sang sont donc intimement liés (PESTEL).

A la naissance, l'oxygénation du sang débute immédiatement par la voie de la respiration aérienne, lorsque le nouveau-né pousse son premier cri. C'est donc dès la naissance que peuvent se produire les troubles fonctionnels conditionnant la cyanose.

Chez le nouveau-né, la cyanose peut se produire de façon très éphémère, favorisée par un accouchement dystocique, des manoeuvres compliquées, mais aussi après un accouchement paraissant normal : le nouveau-né demeure inerte,

ne crie pas, sa face et son corps prennent rapidement une coloration bleue. La fonction respiratoire tarde donc à s'établir, et l'enfant entre en anoxie, et en asphyxie. Mais généralement une excitation cutanée, un bain révulsif, déclenchent le cri, établissent la respiration, font disparaître la cyanose, qui laisse place à une coloration rose et normale.

Pourtant, la cyanose peut se prolonger, évoquant une atteinte pleuro-pulmonaire ; au lieu de s'établir dès la naissance, ample et régulière dans les conditions normales, la respiration ne sera satisfaisante que tardivement, au bout de 24 et même de 48 heures seulement. Pendant toute cette période, il persiste une dyspnée plus ou moins grave, un rythme de Cheynes-Stokes ; sur les clichés pulmonaires, les champs ne s'éclaircissent que progressivement, en 24 ou 48 heures précisément. Chez les débiles, les petits prématurés, de faible poids de naissance, et dont la musculature est hypotonique, la respiration s'institue, mais courte, superficielle : d'où la cyanose, qui ne pourra être combattue que par la mise en insufflateur.

Chez ces nouveau-nés fragiles, dont la cyanose persiste, dont les troubles respiratoires ne s'amendent pas, il peut s'agir d'une lésion neurologique centrale, d'une hémorragie méningée, réalisant alors le "poumon cérébral". La cyanose, qui peut n'être que modérée, est par contre permanente ; la respiration est saccadée, et au lieu du cri vigoureux du nouveau-né normal, on observe de petits gémissements plaintifs.

L'accès de cyanose peut ne se déclencher que lors de l'essai d'alimentation. L'enfant alors prend une coloration violacée, grimace, fait des mouvements convulsifs, et l'apnée survient, suivie d'une aspiration brusque et saccadée qui marque la fin de l'accès.

Devant un tel tableau, il faut procéder immédiatement à un examen complet recherchant en particulier les signes méningés, l'hypotonie, la raideur tonique, les contractures, qui traduisent l'hémorragie méningée.

Il existe chez le nouveau-né des causes d'obstruction des voies aériennes supérieures responsables de la cyanose : la gêne peut être mécanique ou fonctionnelle, et occuper des niveaux différents, trachée, bronches.

Par conséquent, en premier lieu la cyanose peut être symptomatique d'une affection pulmonaire aiguë.

La cyanose permanente doit faire envisager le diagnostic étiologique de cardiopathies congénitales : c'est "l'enfant bleu", c'est-à-dire porteur d'une malformation cardiaque qui permet le mélange du sang veineux et du sang artériel, shunt droite-gauche.

La cause la plus fréquente des cyanoses congénitales est la tétralogie de FALLOT, puisqu'on estime sa fréquence à 50-70 % des cardiopathies congénitales cyanogènes. La tétralogie comporte classiquement un rétrécissement pulmonaire, une dextro-position de l'aorte à cheval sur la cloison de la communication interventriculaire, l'hypertrophie du ventricule droit, la cyanose apparaissant plus ou moins tôt ; permanente toujours, elle s'exagère au cours des mouvements, et lors des essais d'alimentation. Mais cette cyanose figure dans un syndrome, dominée par une dyspnée pratiquement constante, même au repos.

Mais le diagnostic risquera d'être retardé du fait qu'à une riche sémélologie générale s'oppose souvent une discrétion cardiovasculaire relative. On admet en effet que dans 20 pour 100 des cas, l'auscultation est négative. Pourtant le plus souvent, on percevra un souffle mésocardiaque holosystolique plus net dans le quatrième espace intercostal gauche près du sternum, se pro-

pageant dans toute la région précordiale et en arrière dans la région interscapulovertébrale. L'examen radiologique peut avoir de l'intérêt bien que l'image classique d'une ombre cardiaque en sabot, avec encoche profonde du contour gauche et fort débord droit n'existe que dans les cas extrêmes, ou en présence du troncus aorticus. Plus souvent, on verra, en OAD léger, en position frontale, l'absence d'arc moyen, ou un profil rectiligne de ce qui devrait être un arc, des hiles grêles non expansifs ; et surtout, une hyperclarté des champs pulmonaires, faiblement vascularisés. On dispose actuellement, et même chez le nouveau-né, de techniques qui permettent de mieux explorer l'hémodynamique et ses perturbations, angiographie, cathétérisme cardiaque. On a ainsi pu établir que dans la tétralogie de Fallot, la pression auriculaire droite et ventriculaire droite était élevée, égale à celle de l'aorte ; pression abaissée au contraire dans l'artère pulmonaire. La saturation du sang artériel périphérique est abaissée, avec une différence entre sang artériel et veineux, entre cavité droite et artère périphérique, inférieure à 3 volumes pour 100. Enfin, l'examen électrique révèle une forte déviation de l'axe vers la droite.

Deuxième cardiopathie congénitale cyanogène : la triade de FALLOT qui associe un rétrécissement pulmonaire, la persistance du trou de Botal, une hypertrophie ventriculaire droite. Mais la cyanose provoquée est rarement congénitale, car elle n'est nette, dans la petite enfance, qu'à l'occasion d'un effort qui donne lieu à de la dyspnée ; la cyanose ne deviendra que tardivement permanente.

Cyanogène encore le complexe d'EISENMENGER, communication interventriculaire haute et antérieure, aorte à cheval au-dessus du septum, dilatation du tronc et des branches de l'artère pulmonaire : mais la cyanose est trop

tardive pour être considérée comme néonatale.

Par contre, les malformations des vaisseaux de la base donneront une cyanose précoce et d'ailleurs ne permettent qu'une survie très brève. Il s'agit du troncus arteriosus du coeur tri ou bilobulaire, de présence du canal artériel, de shunt droite-gauche : la cyanose est intense, l'image radiologique, avec absence de saillie ventriculaire droite, est typique. Plus rare est l'atrésie tricuspidienne.

Dans la maladie de Roger, communication inter-cavitaire avec shunt gauche-droite, du fait de l'hyperpression ventriculaire gauche, la cyanose est possible, mais tardive aussi bien dans les communications interventriculaires que dans la malformation d'EBSTEIN. La survie est ici prolongée.

Citons encore la méthémoglobinémie idiopathique, qui donne une cyanose bleu-grise permanente dès le jeune âge, pouvant être confondue avec les enfants bleus congénitaux. Mais coeur et poumons sont normaux. Enfin le sang est de coloration brun chocolat, et la spectroscopie décèle la bande de la méthémoglobine.

o

Il faut donc faire figurer les lymphangiectasies pulmonaires congénitales parmi les causes de cyanose du nouveau-né, non pas tant pour diagnostiquer les premières, jusqu'ici constatations nécropsiques, étant donné la rapidité de l'évolution vers la mort, qu'au contraire pour identifier les autres causes susceptibles, avec des mesures symptomatiques d'assurer la survie du nouveau-né et d'attendre le moment favorable à une correction chirurgicale de la malformation. Il serait cependant intéressant de pouvoir établir intra vitam le diagnostic de ces ectasies lymphatiques pulmonaires congénitales :

car si on peut concevoir que la malformation, généralisée à tout le système lymphatique et à tous les viscères, est incompatible avec la survie de l'enfant, les formes localisées et modérées ne sont peut-être pas obligatoirement ni rapidement mortelles. Et si l'enfant survit, le diagnostic exact n'est pas porté.

L'intérêt paraît s'accroître actuellement sur cette question des lymphangiectasies pulmonaires congénitales. Mieux connues, celles-ci vont certainement apparaître comme moins exceptionnelles ; et si elles arrivent à être identifiées intra vitam, peut-être verra-t-on apparaître des formes modérées non mortelles qui jusqu'ici n'ont pas pu être rattachées à leur véritable cause. Par ailleurs, les progrès continus des méthodes d'exploration du système lymphatique permettront également de mieux déceler l'origine lymphatique de certaines images radiologiques des poumons, et de rattacher certaines cyanoses inexpliquées à cette anomalie des lymphatiques pulmonaires.

VI - CONCLUSIONS

I. La dilatation microkystique congénitale des lymphatiques pulmonaires, connue depuis un siècle, n'est cependant représentée que par une vingtaine de cas publiés, concernant le nouveau-né. Ce n'est que par des examens anatomopathologiques que l'anomalie a pu être décrite et étudiée.

II. Les lymphangiectasies pulmonaires congénitales semblent en effet, jusqu'ici, incompatibles avec la survie : on les a observées chez des enfants mort-nés, ou décédés dans les heures ou les jours qui suivent la naissance, au plus à la troisième semaine. Le tableau clinique est dominé par la cyanose, la détresse respiratoire, l'hypotrophie ; les clichés thoraciques montrent un semis micronodulaire d'interprétation difficile aussi longtemps que sa cause organique n'a pas été établie.

III. Le mécanisme par lequel ces lymphangiectasies pulmonaires congénitales se constituent demeure discuté :

- erreur de développement embryonnaire des canaux lymphatiques, du parenchyme pulmonaire : mais celui-ci a toujours un aspect mature ;
- processus pathologique s'exerçant sur des lymphatiques primitivement normaux, obstacle créant l'hypertension de la lymphe, sa stase, sa suffusion, pour aboutir, dans les formes extrêmes, au lymphoedème, au chylothorax, à l'ascite,

à un état d'hydropisie. On peut d'ailleurs se demander si la pathogénie est la même pour les formes localisées au territoire pulmonaire, et pour les formes généralisées intéressant tous les viscères : formes différentes, ou étapes successives d'un même processus.

IV. Si des techniques récentes permettent d'explorer le système lymphatique, on n'en voit guère encore l'application à l'anomalie qui nous occupe, et au nouveau-né qui en est atteint. Le diagnostic des lymphangiectasies reste anatomique, parce que la symptomatologie, cyanose, détresse respiratoire, la radiologie, semis micronodulaire diffus, n'ont rien de pathognomoniques. Le diagnostic différentiel est cependant à faire avec les affections cyanogènes congénitales, en particulier les malformations cardiovasculaires et l'emphysème néonatal.

Vu, le Président de la Thèse :

Professeur Julien MARIE

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur L. BINET

Vu, et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

VII - BIBLIOGRAPHIE

G. ARNULF
C. BOELY
Physiopathologie des lymphatiques et du canal thoracique
Presse Méd. LXIX pages 2381-2384 - 2 déc. 1951

N. ARVAY
J.D. PICARD
L'exploration radiologique des voies lymphatiques
Presse Méd. LXX suppl. n° 31 - 23 juin 1961

H. BREDT
Lymphangiectasia pulmonarum congenita
Virch.Arch.path. CCCXXI pages 517-520 - 1951-1952

J. DELARUE
R. DEPIERRE
J. ROUSSEAU
Lymphangiectasie pulmonaire et pneumonie chyleuse
Sem.Hôp.Paris XXVI pages 4906-4917 - déc. 1950

M. DURANTEAU
F. OURY
Ch. PROUX
L. LEGER
Essais de lymphographie abdomino-thoracique par injection intra-péritonéale de substances iodées
Presse Méd. LXIII pages 1586-1587 - 16 nov. 1955

J. FRANCK
Ph.G. PIPER
Congenital pulmonary cystic lymphangiectasis
Journ.Amer.Med.Assoc. CLXXI pages 1094-1098 - 24 octobre 1959

J.T. GIAMMALVO
Congenital lymphangiomatosis of lung : form of cystic disease
Report of a case with autopsy findings.
Lab.Invest. IV pages 450-456 - nov.déc. 1955

G. HEUMANN
R. KORN
J. LEVY-SILAGY
A propos d'un cas de lymphangiectasies pulmonaires congénitales.
Arch.frses Péd. XVII tome II pages 1012-1023 - 1960

E. KLEBS
Die allgemeine Pathologie II
8° Iéna 836 pp Fischer édit.

K.M. LAURENCE
Congenital pulmonary cystic lymphangiectasis
Journ.Path.Bact. LXX pages 325-333 - octobre 1955

K.M. LAURENCE
Congenital pulmonary lymphangiectasis
Journ.Clin.Path. XII pages 62-69 - janvier 1959

J.B.J. MacKENDRY
W.K. LINDSAY
M.C. GERSTEIN
Congenital defects of lymphatis in infancy
Pediatrics XIX pages 21-35 - janvier 1957

L. MAIDMAN
R.N. BARNETT
Congenital dilatation of pulmonary lymphatis
Arch.Path. LXIV pages 104-106 - juillet 1957

P. MASSON
Tumeurs humaines
2ème édit. 8° Maloine édit.Paris 1956 1214 pp.

W.S. MILLER
The Lung
8° Springfield Thones 1950 2ème édit. 222 pp

M. PESTEL
Diagnostic des cyanoses
Presse Méd. LXIV pages 1297-1299 - 11 juillet 1956

A. POLICARD
Le poumon ; structures, mécanismes à l'état normal et pathologique
2ème édit. 8° Masson édit. Paris 1955 263 pp

K. REINHARDT
A propos d'un cas de lymphangiectasie pulmonaire
II° Congrès Electroradiol.Culture latine Madrid avril 1952

E. ROSSI
Herz Krankheiten im Säuglingsalter
G. Thième édit. 8° Stuttgart 1954

J. ROUJEAU
J. DELARUE
R. DEPIERRE
Lymphangiectasie pulmonaire diffuse, pneumonie chyleuse et chylothorax après thrombose puerpérale de la veine sous-clavière gauche
Journ.Fr.Méd.Chir.Thorax IV pages 488-503 1950

H. ROUVIERE
Anatomie humaine descriptive et topographique
3ème édit. tome I Masson édit. Paris 1932 1112 pp

R. SACREZ
J.M. LEVY
R. KORN
M. PAIRA
Lymphangiectasies pulmonaires congénitales avec fibroélastose de l'endocarde
Soc.Péd.Est (Strasbourg) 8 octobre 1960

P. SOULIE
Cardiopathies congénitales
Exp.Scientif. Paris in 8°

W. Van HAZEL
Lymphoma of the lung and the pleura.
Journ.Thorac.Surg. XXXI pages 19-44 janvier 1956

R. VIRCHOW
Gesammelte Abhandlungen zur Wissenschäftlichen Medicin
8° Meidinger et Fils édit. Frankfurt 1856 1024 pp

TABLE DES MATIERES

pages

I. Introduction 1

II. Rappel anatomique 7

III. Etude clinique 13

IV. Pathogénie 35

V. Diagnostic différentiel 45

VI. Conclusions 53

VII. Bibliographie 55